https://printo.it/pediatric-rheumatology/BD/intro

টিউমার নেক্রোসিস ফ্যাক্টর রিসেপ্টর এসোসিয়েটেড পিরিওডিক সিনড্রোম (টিআরএপিএস) অথবা ফ্যামিলিয়াল হাইবারনিয়ান ফিবার

বিবিরণ 2016

টিরেপস কি?

টিরেপস কি?
টিরেপস একটি প্রিবাহ জনিত রোগ যেখানে রোগীর বার বার অতিমাত্রায় জ্বর হয় এবং যা সাধারনত ২-৩ সপ্তাহ পর্যন্ত স্থায়ী হয়। জ্বররে সাথে সাধারনত আরও যে ধরনরে অসুবিধা দেখা যায় সেগুলো হলো অন্ত্ররে অসুবিধা (যেমন পটে ব্যাথা, বমি, পাতলা পায়খানা), শরীরে বিথাযুক্ত লাল লাল দাগ, মাংসপেশীতে প্রদাহ/ব্যথা, চোখরে চারপাশে ফুলে যাওয়া। এ রোগরে অন্তমি পর্যায়ে কিডনীও বিকল হয়ে যেতে পারে। একই পরিবাররে বিভিন্ন সদস্য এর সাথে একই ধরনরে লক্ষন প্রকাশ পেতে পারে।

এই রোগরে প্রার্দুভাব কেমন ?
যদিও এটা সচারাচর দেখা যায়না কিন্তু এ রোগরে সত্যকিাররে প্রার্দুভাবতা এখনও পর্যন্ত জানা যায়নি। পুরুষ এবং মহিলা উভয়ই সমানভাবে আক্রান্ত হয় এবং সাধারনত শিশু বয়সে এ রোগ শুরু হয়। যদিও কোন কোন ক্ষত্রেে প্রাপ্ত বয়স্কদরে ক্ষত্রেে এ রোগ শুরু হতে দেখা গয়িছে।
এরোগ আক্রান্ত প্রথম রোগী সনাক্ত হয়ছেলি আইরশিস্কাটশি বংশধারায়। যদিও অন্যান্য জনগোষ্ঠীর মধ্যে যেমন ফ্রান্স, ইতালীয়, আরবীয়, আর্মনেয়ি, সফেরাতকি এবং অ্যাসকনোজী জউিস ক্যাবলিয়িান জনগোষ্ঠীয় এর মধ্যে এ রোগরে প্রার্দুভাব পরলিক্ষতি হয়।
ঋতু ও আবহাওয়া এই রোগ কোন প্রভাব ফলে না।

এ রোগরে কারনসমূহ কি?
টিউমার নেক্রোসিস ফ্যাক্টর রিসেপ্টর (TNFRI) নামক প্রোটিনরে জন্মগত ত্রুটি এর কারনে এ রোগ হয়, সটো রোগীর শরীরে স্বাভাবকি প্রদাহ জনিত অনুভূতি কে অধকি মাত্রায় বাড়য়িে দেয়। TNFRI হলে একটি শক্তশিালী প্রদাহ সৃষ্টকিারী অন TNF এর কোষীয় ৎবপবঢ়ঃড়ৎ (গ্রাহক) যদিও এ রোগরে বারংবার তীব্র প্রদাহ এবং TNFRI এর মধ্যে সুনর্দিষ্টি কোন সম্পর্ক এখনও পর্যন্ত আবষ্কিৃত হয়নি, তবুও - কোন ধরনরে সংক্রামক ব্যাধি - কোন ক্ষত - মানসকি চাপ ইত্যাদি TNFRI হওয়াকে প্রভাবতি করে।

এটা কি জিন্মগত/বংশগত ?

TNFRI একটি জিন্মগত যেমন Autosomal dominant রোগ। পিতা কিংবা মাতার কারো একজনের যদি এ রোগ থাকে এবং যার মানে হলো জিনের অস্বাভাবিক/ত্রুটিযুক্ত TNFRI বহন করে। তাদের মাধ্যমে এই রোগ তাদের সন্তানদের মধ্যে বিস্তার করে। প্রত্যেক ব্যক্তির শরীরে সকল জীনের দুইটা করে কপি থাকে/দুইটা করে একই জীন থাকে। এজন্য আক্রান্ত পিতামাতার প্রত্যেক সন্তানের ক্ষেত্রে এ রোগ হওয়া/পরিবর্তিত জীন বিস্তার করার সম্ভাবনা ৫০% । জীনের নতুন মিউটেশন (স্থায়ী পরিবর্তন) ও হতে পারে, এ ক্ষেত্রে বাবা মা কারও এ রোগ নাই এবং ত্রুটিপূর্ণ/ পরিবর্তিত জীনও নাই। কিন্তু গর্ভাবস্থায় শিশুর TNFRI জীন ত্রুটিপূর্ণ হয় অথবা জীনের পরিবর্তন (মিউটেশন) পরিলক্ষিত হয়। এই ক্ষেত্রে সচরাচর অন্য বাচ্চার ক্ষেত্রেও TNFRI জীন পরিলক্ষিত হওয়ার সম্ভাবনা থাকে।

কেন আমার শিশু এ রোগে আক্রান্ত ? এ রোগ কি প্রতিরোধ যোগ্য ?

TNFRI একটি জিন্মগত রোগ। কিন্তু যাদেরই এ ত্রুটিযুক্ত/পরিবর্তিত (মিউটেশন) জীন রয়েছে। তাদের সবাই এ রোগে আক্রান্ত হবে, এমন নাও হতে পারে। এই রোগ এখনও প্রতিরোধযোগ্য নয়।

এটা কি সংক্রামক ?

TNFRI কোনও সংক্রামক রোগ নয়। শুধুমাত্র যাদের ত্রুটিযুক্ত জীন/ পরিবর্তিত জীন রয়েছে। তারাই এ রোগে আক্রান্ত হয়।

এ রোগের প্রধান লক্ষন সমূহ কি কি ?

প্রধান সমস্যাসমূহ হলো বার বার জ্বরে আক্রান্ত হওয়া যা সাধারনত ২-৩ সপ্তাহ স্থায়ী হয় কিন্তু কোন কোন ক্ষেত্রে কম সময় অথবা বেশী সময়ের জন্য স্থায়ী হতে পারে। এই জ্বরের সময়ে কাঁপুনী এবং মাংসপেশীর তীব্র ব্যথা যা সাধারনত রোগীর উপরের শরীর এবং দুই হাতে হয়। শরীরে বিশেষ ধরনের দানা ওঠে যা লাল হয় এবং ব্যথাযুক্ত হয়, যা শরীরের চামড়া অথবা মাংসপেশীর প্রদাহের সাথে হয়ে থাকে/ প্রদাহের সাথে সম্পর্কযুক্ত হয়।

অধিকাংশ রোগীর ক্ষেত্রে রোগের শুরুতে মাংসপেশীতে তীব্র সালনী ব্যথা থাকে সেটা আস্তে আস্তে অধিক মাত্রায় বাড়তে থাকে এবং শরীরের অন্যান্য অংশে ছড়াতে থাকে যেমন হাতে পায়ের অন্যান্য অংশে। তারপর শরীরে লাল লাল দানা দেখা যায়। সাধারনত পেটে ব্যথার সাথে বমি বমি ভাব এবং বমিও দেখা যায়। চোখের সামনে যে পর্দা চোখকে ঢেকে রাখে (কনজাক্টিভা) সেই পর্দার প্রদাহ অথবা চোখের চারপাশে ফুলে যাওয়া এইগুলো TNFRI বিশেষভাবে এ হয়ে থাকে। যদিও এসব লক্ষন/উপসর্গ অন্যান্য রোগেও দেখা যায়। ফুসফুসের পর্দার প্রদাহের কারনে বুকে ব্যথা অথবা হৃদপিন্ডের পর্দার প্রদাহের কারনে বুকে ব্যথা ও দেখা যায়।

কিছু কিছু রোগীর ক্ষেত্রে বিশেষভাবে প্রাপ্ত বয়স্কদের ক্ষেত্রে এ রোগ পরিবর্তনশীল/অনিয়মিত এবং মাঝারী দীর্ঘস্থায়ী অসুস্থতা হিসাবেও দেখা যায়। যেমন পেটে ব্যথা গরিয় ব্যথা, মাংসপেশীতে ব্যথা, চোখের সমস্যা, যেগুলা জ্বরসহ অথবা জ্বর ছাড়াও হতে পারে এসব সমস্যা হঠাৎ করে পুনরায় হতে পারে এবং বায়োলজিকাল প্যারামিটার গুলা স্থায়ীভাবে বৃদ্ধি পায়। Amyloidosis হলে TNFRI এর সব থেকে ভয়াবহ/অন্যতম দীর্ঘস্থায়ী জটিলতা, যেটা ১৪% রোগীর ক্ষেত্রে হয়ে থাকে। Amyloidosis নামক পদার্থ যেটা যেকোন প্রদাহের সময় তৈরী

হয়, যটোকে (সরোম) Serum Amyloid A বলা হয়। কে োষে জমা Amyloidosis হয়ে হয়ে থাকে। কডিনীতে Amyloid A জমা হওয়ার কারনে অনকে বশেী পরমিান প্রে োটনি (আমষি) শরীর থকেে প্রস্রাবরে মাধ্যমে বরে হয়ে যায় এবং কডিনীকে ক্ষতগি্রস্ত করে কডিনী বকিল হয়ে যায়।

আক্রান্ত প্রত্যকে শশিুর ক্ষত্রেে কি এ রে োগ একই রকম হয়ে থাকে ?
TNFRI এ প্রতবিার আক্রান্ত হবার সময় ব্যাপ্তকিাল এবং উপসর্গবহিীন অবস্থার ব্যাপ্তকিাল প্রত্যকে রে োগীর ক্ষত্রেে আরকে রে োগীর থকেে আলাদা ভাবে প্রকাশ পায়। বভিন্নি উপসর্গ একসাথে অথবা একইভাবে প্রকাশ পায়না। এই পার্থক্যরে কারন জনিগত হসিাবে ব্যাখ্যা করা যায়।